

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910

THÈSE

N°

POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Paul PONTICO

Né à Tarbes, le 29 avril 1881

Ancien Externe des Hôpitaux

DES

ANOMALIES D'INNERVATION

de la Paupière supérieure

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE

Président : M. DE LAPERSONNE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie} Editeurs

15, Rue Racine, 15

1910

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN	M. LANDOUZY
PROFESSEURS	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale.	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.	ACHARD
Pathologie médicale.	WIDAL
Pathologie chirurgicale.	DEJERINE
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE
Histologie.	PIERRE MARIE
Opérations et appareils.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	HARTMANN
Thérapeutique.	POUCHET
Hygiène.	GILBERT
Médecine légale.	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée.	CHAUFFARD
	ROGER
	HAYEM
Clinique médicale.	DIEULAFOY
	DEBOVE
	LANDOUZY
	HUTINEL
Maladies des enfants.	GILBERT BALLET
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux.	DELBET
Clinique chirurgicale.	QUENU
	RECLUS
	SEGOND
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	ALBARRAN
	BAR
Clinique d'accouchements.	PINARD
	RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique.	POZZI
Clinique chirurgicale infantile.	KIRMISSON
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
AUVRAY	CUNEO	LAUNOIS	NOBECOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON (F.)	DUVAL (P.)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LOPER	RENOU
BROCA (A.)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (A.)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBE (M.)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

DES

ANOMALIES D'INNERVATION

de la Paupière supérieure

Les troubles d'innervation de la paupière supérieure (envisagée exclusivement dans ses mouvements d'élévation et d'abaissement), ont donné lieu, dans ces dernières années, à l'éclosion de quelques observations fort intéressantes. Ces anomalies d'innervation sont d'ailleurs d'origine et d'espèce bien différentes.

Avant d'aborder la description des phénomènes auxquels ces anomalies donnent lieu, il nous a semblé utile d'esquisser à grands traits l'innervation normale qui préside à l'élévation de la paupière supérieure, innervation qui, on le sait, relève de la troisième paire des nerfs craniens, du moteur oculaire commun. Nous dirons ensuite un mot des fibres d'association des noyaux moteurs de la région bulbo-protubérantielle dans la bandelette longitudinale postérieure : question qui, pour le travail que nous abordons, est de la plus haute importance.

Les noyaux d'origine du nerf oculo-moteur commun sont situés dans les pédoncules cérébraux autour de l'aqueduc de Sylvius. Les fibres radiculaires très nombreuses qui en partent, soit croisées, soit en bien plus grand nombre directes, traversent le pédoncule, c'est-à-dire la partie interne du faisceau longitudinal postérieur et du noyau rouge (*portion intra-longitudinale de M^{me} Déjérine*), pour venir émerger par une trentaine de filets qui vont constituer le tronc du nerf. Après avoir cheminé dans les espaces sous-arachnoïdiens et le long du sinus caverneux, le nerf oculo-moteur commun pénètre dans l'orbite et s'y bifurque.

Il donne ainsi :

1^o *Une branche supérieure* qui va innerver le muscle droit supérieur et le *muscle releveur palpébral* ;

2^o *Une branche inférieure* pour le droit interne, le droit inférieur et le petit oblique.

C'est donc surtout ce rameau de la branche supérieure préposé aux mouvements d'élévation de la paupière supérieure, qui doit nous intéresser ici.

Le faisceau longitudinal postérieur, qui s'étend depuis le haut de l'aqueduc de Sylvius jusqu'au col let du bulbe, sert de voie d'association entre les noyaux moteurs des nerfs craniens. C'est grâce à lui sans doute que s'accomplissent les mouvements symétriques des yeux, de la tête et du cou.

Les fibres de ce faisceau longitudinal postérieur naissent :

1° En haut d'un petit noyau qui, pour Van Gehuchten, est un centre spécial situé au-devant du canal de Sylvius un peu au-dessus du noyau moteur oculaire commun ;

2° Du noyau vestibulaire de Deiters. Ces fibres sont croisées et ascendantes : elles abandonnent de nombreuses collatérales aux noyaux des nerfs moteurs de l'œil ;

3° Du noyau gélatineux de la racine descendante du trijumeau et plus particulièrement de ses cellules géantes ;

4° Des grandes cellules de la substance réticulée.

Dans son trajet, le faisceau abandonne de riches collatérales et des fibres terminales aux noyaux moteurs de l'œil (troisième, quatrième et sixième paires) et peut-être au facial, à l'hypoglosse et même aux centres moteurs des nerfs mixtes.

En somme, les associations de la troisième avec la quatrième et la sixième paires sont bien connues (Duval et Laborde, Spitzka, Bernheimer), mais celles avec la cinquième (branche motrice ou nerf masticateur seulement), avec la septième et neuvième paires, pour être moins connues, n'en sont pas moins certaines.

Il y a, dans ces cas, développement anormal de la bandelette longitudinale postérieure qui, nous venons de le voir, est la voie d'association entre les noyaux moteurs de la région bulbo-protubérantielle.

Ces quelques réminiscences anatomiques nous ont paru absolument indispensables avant d'aborder

par le détail les divers phénomènes résultant d'anomalies soit dans le trajet du nerf moteur oculaire commun lui-même, soit dans ses voies d'association « intra-longitudinales » avec les noyaux moteurs voisins.

Tout déficit congénital dans le trajet du nerf, depuis ses noyaux d'origine jusqu'aux filets terminaux de ramification dans les fibres du releveur palpébral, se traduira par une manifestation clinique identique, avec des degrés d'intensité évidemment variables, par le ptosis.

Mais, à côté de ces faits qui formeront les deux premières parties de notre travail, il en est de bien mieux connus à l'heure actuelle et qui donnent lieu à des manifestations cliniques singulières, à des mouvements associés et paradoxaux intéressant à la fois et le muscle releveur palpébral et les muscles du domaine du trijumeau, du facial et même du glosso-pharyngien : ce sera là le thème de notre troisième partie. Ces faits relèvent d'une pathogénie encore discutée, mais qui paraît surtout résider en une fusion plus ou moins abondante des fibres radiculaires de la troisième, de la cinquième, de la septième ou de la neuvième paire de nerfs craniens, ou même en une suppléance des premières par les dernières.

Deux cas très démonstratifs en ont été présentés coup sur coup en France, il y a un an, l'un à la Société d'Ophthalmologie par le D^r Cantonnet, l'autre à la Société de Neurologie par le D^r Souques. Nous-

même en avons observé un cas, il y a deux mois, à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu. Ce sont là autant de raisons qui nous ont déterminé à essayer de mettre un peu d'ordre dans les quelques observations éparses dans la littérature médicale, tant française qu'étrangère, et, leur ayant adapté une classification anatomique, de faire pour notre thèse inaugurale une revue aussi complète que possible de nos connaissances actuelles sur ce sujet.

En somme, dans les anomalies d'innervation de la paupière supérieure, trois éventualités sont à considérer.

I. — La paupière supérieure n'est pas innervée du tout. Il y a agénésie ou défaut de développement du noyau d'origine de la troisième paire ou de ses branches. Dans cet ordre de faits se rangent la grande majorité des ptosis congénitaux complets, et les deux cas suivis d'examen nécropsiques publiés par Seiler à Dresde, en 1830 et par Cerutti à Lausanne en 1848.

II. — La paupière supérieure n'est innervée que d'une façon insuffisante par la troisième paire. Dans ce chapitre viennent se ranger les cas de déficit cellulaire du noyau d'origine, si minutieusement décrits en Allemagne par Wilbrand et Saenger (1900), en France par Déjerine, Gauckler et Roussy (1904).

III. — La paupière supérieure est innervée à la fois par la troisième, la cinquième, la septième ou la neuvième paire des nerfs crâniens. Il en résulte

ces mouvements associés et paradoxaux extrêmement curieux dont la littérature est assez pourvue, puisque à l'heure actuelle on en peut recueillir plus de 40 observations, depuis celle de Marcus Gunn, en Angleterre (1883) jusqu'aux dernières des D^r Cantonnet et Souques (avril et mai 1909) et au cas tout récent (avril 1910) de la Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris.

Au début de ce travail, qu'il nous soit permis d'acquitter certaines dettes de reconnaissance vis-à-vis de tous ceux qui nous ont conduit et instruit durant nos études médicales.

Nous devons tout d'abord un respectueux hommage à la mémoire du D^r FÉLIZET qui, à l'hôpital Bretonneau, guida nos premiers pas auprès des lits des jeunes malades.

M. le D^r BAZY qui, pendant près de deux années, à l'hôpital Beaujon, nous initia à tous les perfectionnements de la chirurgie moderne, a droit à notre reconnaissance la plus vive.

Nous n'aurons fait qu'un court séjour auprès de M. le professeur agrégé HALLOPEAU, médecin de l'hôpital Saint-Louis, mais il aura suffi pour que nous gardions de lui le souvenir d'un bon maître.

M. le D^r MICHON à l'hôpital Boucicaut, et M. le D^r SERGENT à l'hôpital Necker, nous dispensèrent, dans les services de consultations dont ils avaient

la direction, leur enseignement précieux et nous firent largement profiter des leçons si fécondes que comportent toujours ces polycliniques matinales.

Que M. le professeur agrégé MAYGRIER et M. le professeur HUTINEL qui, en obstétrique et en pédiatrie furent nos initiateurs, veuillent bien recevoir ici un témoignage tout particulier de notre profonde gratitude.

M. le D^r CANTONNET, chef de clinique à la Faculté, nous témoigna, à maintes reprises, une extrême bienveillance ; sur ses conseils nous entreprîmes cette thèse : notre sympathie reconnaissante lui est acquise à jamais.

M. le professeur DE LAPERSONNE a bien voulu accepter la présidence de notre thèse ; qu'il nous soit permis de lui exprimer ici l'assurance de notre gratitude très respectueuse.

La paupière supérieure n'est pas innervée du tout

Il peut sembler intéressant de rappeler tout d'abord qu'il existe, dans le règne animal, une espèce à peu près aveugle, chez qui le nerf oculo-moteur commun, le nerf pathétique et le nerf oculo-moteur externe font défaut, eux et leurs noyaux d'origine : nous voulons parler de la taupe.

Chez l'homme, c'est là une anomalie congénitale qui se traduit par un ptosis complet. La grande majorité des ptosis congénitaux complets, évidemment bien moins fréquents que les ptosis congénitaux partiels, relèvent de ce déficit nerveux, soit qu'il manque le muscle releveur de la paupière et par conséquent les filets terminaux du nerf oculo-moteur commun, soit que le noyau d'origine de la troisième paire fasse défaut, mais sans qu'il y ait suppléance par un des noyaux moteurs voisins (ainsi qu'on verra le fait se produire dans l'observation de Mosso), soit enfin que le muscle releveur de la paupière et le noyau d'origine de la troisième paire existent tous deux, ce soit le tronc nerveux lui-même qui

vienne à manquer, il y a absence de conduction nerveuse.

Sans insister davantage sur les ptosis congénitaux complets dont l'étude demanderait de trop longs développements, signalons les deux examens nécropsiques se rapportant tous deux à ce déficit nerveux de la troisième paire, et publiés l'un par Seiler de Dresde en 1830, et l'autre par Cerutti, cité par Cornaz de Lausanne, en 1848. Chez ces deux auteurs, il s'agissait d'hydrocéphales, de plus l'agénésie motrice oculaire n'était pas absolue.

SEILER (48) rapporte trois cas dans lesquels, à côté d'autres anomalies, il manquait aux yeux des nerfs plus ou moins importants.

Dans le premier de ces cas, chez un hydrocéphale avec microphthalmie, on ne trouvait à droite que le ganglion ciliaire avec ses branches et le rameau lacrymal du trijumeau ; à gauche, tous les nerfs jusqu'au nerf moteur oculaire externe.

Dans les deux autres cas, dont encore un hydrocéphale, on trouvait à droite tous les nerfs, mais à gauche, il n'y avait que le nerf pathétique, la première branche du trijumeau et des fragments seulement du nerf oculo-moteur commun.

Dans ces trois cas de Seiler il y avait donc absence de quelques fragments de nerfs oculaires : c'était de l'agénésie partielle. Au contraire, dans l'observation de CERUTTI, relatée par CORNAZ de Lausanne (9), ce n'est plus une absence partielle ou totale des nerfs, mais bien un arrêt de leur développement. Il s'agit

ici en effet encore d'un hydrocéphale avec micro-phthalmie chez qui le nerf oculo-moteur commun, le nerf oculo-moteur externe et la première branche du nerf trijumeau ne sont représentés que par une simple gaine connective.

II

La Paupière supérieure est innervée par la troisième paire mais d'une façon insuffisante

Il nous faut traiter maintenant d'une catégorie d'observations dans lesquelles ce sont les assises fœtales du centre nucléaire qui sont en jeu. Il y a de l'aplasie cellulaire, un déficit plus ou moins considérable des cellules constituant les du noyau de la troisième paire.

Ce sont là des faits mis en lumière dans ces dernières années d'une façon très minutieuse en Allemagne, par Wilbrand et Saenger, et en France par Déjerine, Gauckler et Roussy. Il est vrai qu'il se pose toujours la question préalable de savoir s'il ne s'agit pas, dans ces cas, d'une lésion développée chez l'enfant depuis la naissance. Il est toujours sage de songer à l'axiome : *Qui in utero est, pro jam nato habetur*.

Quoi qu'il en soit, la manifestation clinique de cette aplasie cellulaire sera évidemment un ptosis congénital incomplet avec l'aspect bien spécial qu'il imprime à la physionomie (Cf. fig. 18, 42 et 43 du *Manuel de Neurologie oculaire* de de Lapersonne et Cantonnet).

Est-il possible d'établir une étiologie de ces ptosis congénitaux incomplets ? On a incriminé l'hérédité, et même la race. C'est ainsi que KUNN (29), compte 11 Israélites sur 19 personnes atteintes de cette anomalie de motilité oculaire. MICHEL cite un ptosis unilatéral dû à l'action du forceps.

Pour déceler ces déficits anatoniques qui sont à la base des anomalies congénitales de la motilité oculaire, et spécialement de celles qui entraînent le ptosis, on a mis à contribution les opérations chirurgicales et surtout les recherches microscopiques. A l'aide des méthodes de coloration (méthode de Nissl) et de numération, les plus modernes, on a pu décrire des déficits nucléaires excessivement ardues à déceler et cela avec une minutie vraiment étonnante, ainsi qu'on en pourra juger, par exemple, à la lecture de l'observation rapportée par MM. Déjerine, Gauckler et Roussy.

Dans cet ordre de faits d'ailleurs, nous n'avons guère trouvé comme absolument démonstratives que cette dernière observation en France et aussi celle rapportée par Wilbrand et Saenger en Allemagne dans leur *Traité de Neurologie oculaire* (t. I, p. 86-91). Mais à côté de ces deux observations fondamentales, il en est d'autres qui paraissent bien dériver du même processus anatomique.

Telle celle de BACH (2) en 1893, qui, au cours d'une opération pour ptosis congénital, vit que le tendon du muscle releveur palpébral avait des deux côtés des insertions, une longueur et une largeur

normales. Seul, le muscle droit interne était vraiment endommagé. Il s'agissait évidemment, ici soit d'une anomalie de direction du nerf oculo-moteur commun, soit d'une aplasie cellulaire de son noyau d'origine, et, à ce titre, cette observation mérite de rentrer dans le cadre de notre deuxième chapitre.

De même le cas de SIEMERLING (49). Il s'agit d'un ptosis congénital unilatéral et d'une dégénérescence d'une partie du noyau du moteur oculaire commun, avec atrophie partielle du tronc de ce nerf et dégénérescence des fibres du releveur. Ces lésions relèvent bien d'une atrophie partielle du noyau de l'oculo-moteur commun, datant de la première enfance. C'est une « atrophie nucléaire infantile » ainsi que la dénomme Moebius.

L'observation de SILEX (50) se rapporte exactement à la précédente. Il s'agit d'un homme de vingt-sept ans, atteint de ptosis congénital. En examinant au microscope quelques fibres du muscle releveur, Silex put constater une atrophie en masse : il y avait dégénérescence totale des fibres musculaires, les noyaux étaient nombreux et fuselés. Il s'agissait d'un tissu néoformé intermédiaire comme constitution entre les tissus graisseux et aponévrotique. Cette dégénérescence semblait bien dériver d'une atrophie partielle du noyau de la troisième paire, développée dans la première enfance.

Mais voici deux observations absolument concluantes et minutieusement développées par leurs auteurs.

Tout d'abord, en Allemagne, celle de Wilbrand et Saenger (1900).

OBSERVATION I

(Wilbrand et Saenger. — *Die Neurologie des Auges*,
I, p. 86-91.)

Il s'agit d'un homme de quarante-sept ans, E..., laitier, qui, en dehors des maladies de l'enfance, n'avait jamais été malade. En 1894, il eut, dit-il, l'influenza. Depuis on avait observé chez lui de la toux, de la dyspnée et une perte considérable des forces.

Quand nous le vîmes pour la première fois, il était très maigre, avait le teint pâle et présentait aux deux sommets des poumons les signes d'une tuberculose à évolution rapide.

L'examen du système nerveux ne décelait rien d'anormal.

Les réflexes tendineux et cutanés, la sensibilité, le fond de l'œil, les pupilles, etc., tout était normal.

Le seul phénomène pathologique consistait en un abaissement ptosique des paupières supérieures des deux côtés qui datait de la naissance. Comme l'affection avait débuté de très bonne heure, le malade compensait son ptosis par une énergique contraction du frontal, ce qui avait provoqué sur le front la formation de rides très accentuées.

Il est bon d'ajouter que la mère du malade était atteinte de débilité nerveuse, qu'elle avait souvent des évanouissements et qu'elle mourut d'hydropisie.

Rien d'autre dans les antécédents héréditaires,

La tuberculose du poumon faisait des progrès rapides et la mort survint le 6 février 1897.

L'autopsie montra deux poumons adhérents à la paroi thoracique et criblés de foyers caséeux. Au sommet droit, on trouvait une vaste caverne.

Ayant découpé le cerveau en une série de coupes, la simple inspection de la région nucléaire montrait dans le noyau du moteur oculaire commun des modifications importantes à décrire. Les noyaux du facial, du moteur oculaire externe, du trijumeau et des autres nerfs crâniens étaient normaux.

L'examen du noyau de l'oculo-moteur commun montrait du côté droit, surtout dans le noyau latéral à grandes cellules, une diminution remarquable du nombre des cellules ganglionnaires, alors qu'il n'y avait aucune modification dans leur forme. Il n'y avait ni lésion inflammatoire, ni dégénérescence, si bien que dans ce cas on avait le droit de parler d'une aplasie du côté droit du noyau du moteur oculaire commun, aplasie surtout développée sur les parties latérales à grandes cellules.

A un moindre degré il y avait de l'aplasie du groupe Edinger-Westphal de l'autre côté du noyau.

Dans cette malformation congénitale, il s'agissait d'une aplasie fœtale qui se traduisait ainsi par un moindre développement numérique des éléments histologiques, par un nombre moindre des cellules.

Nous fîmes naturellement la numération des cellules ganglionnaires dans une série de coupes différentes et nous trouvâmes :

dans la coupe n° 12	du côté gauche	210 cellules
	du côté droit	109 —
dans la coupe n° 32	du côté gauche	213 cellules
	du côté droit	161 —
dans la coupe n° 52	du côté gauche	55 cellules
	du côté droit	16 —

Ainsi que nous l'avons déjà dit, les cellules ganglionnaires présentaient, sous les colorants divers, un aspect normal. Les cellules n'étaient pas ratatinées, les noyaux étaient clairs, leur surface lisse et leurs limites très nettes. Pas de dégénérescence grasseuse ou granuleuse : à peine quelques petits vacuoles. On trouvait seulement à la périphérie du noyau une pigmentation considérable des cellules dont le noyau, pour la plupart apparaissait très réfringent.

En somme, de cette observation et de cet examen microscopique, il nous faut retenir que le noyau des grandes cellules latérales et celui des cellules d'Edinger-Westphal appartiennent à l'oculo-moteur commun, puisque dans les deux nous trouvons l'aplasie des cellules ganglionnaires qu'il nous est permis de considérer comme la cause du ptosis congénital.

Ici, l'aplasie était bilatérale : aussi ce cas vient-il à l'appui de l'opinion défendue par PERLIA (41) et VON GUDDEN (19) pour qui les racines de l'oculo-moteur commun dérivent en partie du noyau situé du côté opposé. Dans le cas présent, les fibres destinées au releveur de la paupière supérieure dérivent en partie du noyau des grandes cellules latérales et en partie du noyau d'Edinger-Westphal.

Mais ici, il est important d'insister sur ce détail que le

ptosis était bilatéral. Peut-être cela nous permet-il de dire que le noyau d'Edinger Westphal du côté droit est en relations avec le noyau des grandes cellules latérales du même côté et qu'il est possible que, dans le chiasma, la disposition des fibres présente des relations analogues.

Dans le ptosis congénital unilatéral, on peut admettre que l'affection frappe exclusivement le noyau des grandes cellules latérales et que le noyau d'Edinger-Westphal est resté sain.

Malheureusement, il nous fut impossible d'examiner au microscope les fibres du muscle releveur de la paupière et le tronc du nerf oculo-moteur, parce que nous ne les avons pas conservés. Nous ne pûmes donc pas faire la preuve de modifications de structure ou de distribution dans les fibres radiculaires du nerf moteur oculaire commun.

Voyons maintenant l'observation de MM. Déjerine, Gauckler et Roussy, rapportée à la Société de Neurologie dans sa séance du 1^{er} décembre 1904.

OBSERVATION II

(Déjerine, Gauckler, Roussy. — *Revue de Neurologie*, 1904, pp. 1243-1248.)

Il s'agit d'une vieille femme, nommée R..., morte asystolique à la Salpêtrière en décembre 1902, dans le service de l'un de nous. Mais elle était atteinte d'un ptosis congénital de la paupière droite sans autres lésions des muscles de l'œil. Ce sont les résultats de nos examens histologiques portant

sur les nerfs moteurs de l'œil et sur les noyaux d'origine de la troisième paire que nous rapportons ici.

Nous n'avons trouvé dans les différents nerfs examinés aucune lésion, histologiquement appréciable, ni du nerf, ni de ses enveloppes. Mais si, au lieu d'examiner les nerfs isolément, on les examine comparativement, on constate que le nerf oculo-moteur commun droit est par rapport à son congénère du côté gauche, considérablement diminué de volume. Cette diminution que l'on peut évaluer à un tiers se retrouve dans les différents segments du nerf examiné : près de son origine à 1 centimètre de cette origine, à distance.

Pas de différence dans les deux pathétiques ou dans les deux oculo-moteurs externes.

Sur nos coupes pédonculo-protubérantielles faites en série et colorées au carmin, nous n'avons trouvé aucune lésion au niveau de l'émergence du nerf oculo-moteur commun, aucune lésion au niveau du trajet de ses fibres radiculaires.

Il n'en est pas de même au niveau du noyau d'origine, où il saute aux yeux à première vue en certaines régions qu'il y a diminution notable du nombre des cellules à droite.

Pour nous y retrouver et arriver à localiser cette diminution cellulaire, nous avons procédé comme il suit. Nous avons d'abord recherché à quelle coupe débutait l'origine supérieure de noyau, à quelle coupe il se terminait, en tant bien entendu que formation massive.

C'est ainsi que nous avons trouvé le début du noyau se faisant environ à la coupe 80, sa terminaison se faisant vers la coupe 178. Etant donné que nos coupes ont été toutes faites au 1/17 de millimètre, il en ressort que le noyau a une hauteur d'un peu moins 6 millimètres. Etant désormais

capable de localiser nos lésions en hauteur, nous avons, dans le petit triangle de substance grise situé en avant de l'aqueduc de Sylvius et dans lequel se trouvent les noyaux d'origine de la troisième paire, pratiqué une division artificielle en trois zones égales, une antérieure, une moyenne, une postérieure.

Sur chacune de nos coupes, nous avons, dans chacune de ces zones, compté à la chambre claire le nombre des cellules à droite et à gauche. C'est ainsi que nous avons trouvé dans les zones antérieures et moyennes, les zones postérieures contenant sur toute la hauteur un nombre comparable de cellules, les chiffres suivants :

	Zone antérieure		Zone moyenne	
	à droite	à gauche	à droite	à gauche
Coupe 104 =	10	21	17	47
— 105 =	2	15	15	44
— 107 =	4	20	12	46
— 110 =	6	37	24	32
— 116 =	10	24	19	31
— 118 =	5	22	21	24
— 122 =	25	50	35	36
— 127 =	10	23	31	47
— 131 =	12	20	22	41

Il est de toute évidence :

1° Qu'il y a une diminution considérable des éléments (variant de 85 à 50 o/o) dans la zone antérieure sur une hauteur d'environ 2 millimètres avec début de la diminution à un peu plus de 1 millimètre de l'origine supérieure du noyau ;

2° Que dans cette région de diminution cellulaire on peut isoler une région moyenne où la diminution est massive,

débutant à 1 mm. $1/2$ de l'origine supérieure du noyau et s'étendant sur une hauteur de $1/2$ millimètre ;

3° Que dans la zone moyenne il y a une diminution des éléments commençant au même niveau que celle de la région antérieure et s'arrêtant au point où s'arrête la diminution massive des cellules dans cette zone ;

4° De plus, il est flagrant que dans la zone postérieure, zone de localisation classique du noyau du muscle releveur, il n'y a aucune altération.

Il y a là une localisation tout à fait contraire à celle que donnent les différents schémas de constitution du noyau de la troisième paire. Elle nous paraît pourtant, tout au moins dans le cas particulier, bien réelle. Nous avons en effet pensé à un moment qu'il pouvait s'agir là d'une question d'obliquité de coupes. Mais une fois la zone de diminution cellulaire dépassée, nous avons pu nous rendre compte que la symétrie et l'égalité du nombre de cellules s'établissait d'une façon définitive dans toute la portion du noyau comprise dans la substance grise entourant l'aqueduc de Sylvius. Mais il n'en est pas de même dans cette portion du noyau de la troisième paire qui empiète sur le faisceau longitudinal postérieur et qui est constitué par de grosses cellules radiculaires. Cette région commence au n° 140 de nos coupes et finit au n° 170. C'est dire qu'elle s'étend sur un peu moins de 2 millimètres et qu'elle débute quand nos noyaux droit et gauche ont retrouvé, dans leurs portions contenues dans la substance grise entourant l'aqueduc de Sylvius, leur égalité cellulaire.

Or, dans cette région, il y a une différence considérable au point de vue du nombre des cellules à droite et à gauche,

Mais ici le déficit cellulaire est croisé et c'est à gauche que nous trouvons le moins de cellules.

Prenons, par exemple, les coupes suivantes qui nous donnent pour les cellules radiculaires contenues dans le faisceau longitudinal postérieur.

Coupe 140 = 17 élém. à droite 2 à gauche = soit 20 o/o seulement du nombre tot. des cellules

» 143 = 33	» 12	» = » 28 »	»	»
» 147 = 48	» 15	» = » 24 »	»	»
» 151 = 54	» 30	» = » 35 »	»	»
» 153 = 31	» 21	» = » 40 »	»	»
» 157 = 44	» 20	» = » 32 »	»	»
» 158 = 37	» 23	» = » 36 »	»	»
» 161 = 45	» 24	» = » 35 »	»	»
» 163 = 42	» 25	» = » 37 »	»	»

Soit un déficit cellulaire allant de 90 à 60 o/o, mais inégalement réparti sur toute la hauteur de la formation.

En somme, les choses se passent comme si les cellules radiculaires qui donnent naissance aux fibres nerveuses destinées au releveur de la paupière se trouvaient réparties dans deux régions bien différentes ;

1° Une homolatérale, c'est celle que nous avons signalée en premier lieu et où les cellules du centre musculaire du releveur de la paupière semblent constituer un noyau assez dense et compact.

2° Une croisée, située dans la portion du noyau qui empiète sur le faisceau longitudinal postérieur et où les cellules sont inégalement réparties sur toute la hauteur de la formation.

L'observation de MM. Déjerine, Gauckler et Roussy est particulièrement intéressante et merveilleusement analysée. Il s'agit donc d'une aphasie

cellulaire décelable en des régions bien déterminées et distinctes du noyau de la troisième paire du même côté et du noyau de la troisième paire du côté croisé. Or, le siège de cette aplasie ne concorde guère avec la localisation dévolue au releveur de la paupière supérieure dans les schémas ayant actuellement cours, depuis ceux de Kahler et Pick jusqu'à ceux d'Allmstar et de Perlia. Sur la foi de ces schémas, on pouvait s'attendre à trouver dans ce cas une lésion ou un déficit cellulaire dans la partie postéro-externe du noyau de la troisième paire, ou une atrophie limitée aux fibres radiculaires externes et postérieures du nerf de la troisième paire. Il existe au contraire une atrophie en masse du tronc de la troisième paire et une aplasie cellulaire occupant les zones antérieure et moyenne du noyau homolatéral dans sa hauteur moyenne, ainsi qu'une aplasie partielle du noyau de la troisième paire qui siège dans le faisceau longitudinal postérieur. Cela concorde assez bien avec le schéma de BERNHEIMER (cf. fig. 7 du *Manuel de Neurologie oculaire*, De Lapersonne et Cantonnet). Le noyau Edinger-Westphal est normal, ainsi que la partie postérieure du noyau de la troisième paire dans toute sa hauteur.

En somme, dans les 2 observations de Déjerine, Gauckler, Roussy et de Wilbrand et Saenger, l'aplasie était croisée. La localisation seule de cette aplasie était différente : alors que le noyau Edinger-Westphal reste normal dans le cas français, il est aplasié dans le cas allemand. Il faut d'ailleurs faire

observer que dans celui-ci le ptosis congénital était bilatéral, alors que dans l'observation de la Salpêtrière, le ptosis ne siégeait que du côté droit.

Ce ne sont d'ailleurs pas encore ces deux observations qui suffiront à établir de façon définitive la différenciation exacte des divers noyaux d'origine du nerf oculo-moteur commun, ni surtout à déterminer de façon précise la situation du noyau du releveur de la paupière supérieure.

Pour nous elles furent intéressantes au plus haut point et nous suffirent amplement pour démontrer qu'il existe certaines formes de ptosis congénital par déficit cellulaire du noyau de l'oculo-moteur commun.

II

La paupière supérieure est innervée à la fois par la troisième, la cinquième, la septième et même la neuvième paires de nerfs crâniens.

Nous arrivons enfin au groupe de faits les plus curieux, mais aussi les mieux connus ; à ceux où la paupière supérieure a une innervation mixte sous la multiple dépendance du moteur oculaire commun, du trijumeau, du facial et même du glosso-pharyngien. Il en résulte des mouvements associés et paradoxaux peu connus en France, décrits en Angleterre sous le nom intraduisible de « jaw-winking » et qui ont déjà à l'étranger, surtout en Allemagne, une petite littérature (environ 40 observations publiées).

La paupière supérieure étant innervée à la fois par la troisième, la cinquième, la septième et la neuvième paires, il s'ensuit tout naturellement qu'il y aura synergie de ses mouvements avec la contraction de muscles innervés par le trijumeau, le facial ou le glosso-pharyngien.

Historique. — De ces mouvements d'élévation

palpébrale involontaire associés à des mouvements de la mâchoire ou de la face, MARCUS GUNN (20) en Angleterre et HIRSCHLER en Allemagne (1883) semblent être les premiers qui aient fait mention. Viennent ensuite, en 1885, les cas de RAMPOLDI (44), en Italie, puis, en 1888, en Allemagne, toute une série d'observations : celles d'ADAMUCK (1), de BULL (6), de FRÆNKEL (14), de FUCHS (16), d'HELFFREICH (22), de JUST (26). D'UHTHOFF (54).

En 1889, nous trouvons les premiers cas relatés en France par de WECKER (56) et MEYER (38), et celui de VON REUSS (45), en Autriche. Se succèdent ensuite les observations de HUBBEL (24). BLOCK (5), KRAUS (28), PROSKAUER (43) en 1891, de GOLDZIEHER (18) et VOSSIUS (55), en 1892 ; de BEAUMONT (3) et ELSCHNIG (13) en 1893 ; D'HILLMANN (23) en 1894. En 1895, SINCLAIR (51), en en rapportant de nouveaux cas, fait une étude assez détaillée de la question et essaye de classer les observations rapportées jusqu'à cette époque.

En 1896, nouveaux cas de BERNHARDT (4) et de FRIEDENWALD (15). En 1900, paraît en Allemagne le *Traité de Neurologie oculaire* de WILBRAND ET SAENGER (57), où ces auteurs relatent les cas déjà signalés et essayent d'en démêler la pathogénie. En 1904, LINDEMMEYER (35), reprend la question et dans une monographie assez complète, s'essaye à la classification et à l'interprétation des faits observés.

En 1908, se succèdent les observations de H. COPPEZ (8), de VAN LINT (36), de MARBAIX (37) en Bel-

gique, de SYM (53) en Angleterre, de Mossò (46) en Italie. L'année dernière, en France, sont publiés les deux cas importants de CANTONNET (7) en avril 1909, et de SOUQUES (52), en mai 1909. Enfin, tout dernièrement (avril 1910), il nous a été donné d'en observer un cas typique à la Clinique ophthalmologique de l'Hôtel-Dieu.

Tel est, esquissé à grands traits, l'historique de la question depuis la publication du premier cas, par GUNN en 1883.

Etiologie. — Il est à noter tout d'abord que le *sexe masculin* semble nettement plus prédisposé à ces étranges mouvements associés. Mais surtout il s'agit le plus souvent, d'un trouble *unilatéral*, beaucoup plus fréquent à *gauche* qu'à droite : dans les mouvements associés de la paupière droite, n'avons guère trouvé à ranger que les observations de de Wecker et de Bull. Comme trouble bilatéral, les cas d'Adamück et de Beaumont sont les seuls qui nous soient connus.

En règle générale, pour que le phénomène palpébral se produise, *il convient que le regard soit dirigé en bas*. Cependant le cas de Beaumont s'écarte à cet égard de la règle : chez sa jeune malade, comme nous le verrons plus loin, l'ouverture des paupières ne se produisait, quand le maxillaire s'abaissait, que si la tête était rejetée en arrière.

Dans ces mouvements anormaux, quel est *l'état de la motilité volontaire de la paupière intéressée* ?

Dans la grande majorité des cas, la paupière est

privée en totalité ou en partie de ses mouvements volontaires. Il y a quelques cas cependant où l'élévation volontaire était parfaite (Van Lint, Wilbrand et Saenger). Dans d'autres cas rapportés par Sinclair il n'y avait pas ptosis à l'état statique, mais lorsqu'on sollicitait l'élévation de la paupière, on constatait une légère insuffisance de ce mouvement.

Lorsqu'il y a ptosis vrai, et ce sont là les cas les plus nombreux (sur 32 cas réunis par Sinclair, il y avait coexistence du ptosis 28 fois), il s'agit presque toujours de ptosis congénital partiel. Cependant il existe des cas (Frænkel, Block, Kraus, Friedenwald, Cantonnet) où le ptosis était acquis : dans ces cas, les mouvements anormaux d'élévation apparurent en même temps que le ptosis. On ne connaît pas d'observation où ces mouvements associés aient précédé le ptosis. Le malade de Cantonnet vit son ptosis et les mouvements associés apparaître à vingt et un ans ; celui de Friedenwald à quatorze ans ; celui de Frænkel à treize ans.

Kraus remarquait dans 3 de ses observations, que la fente palpébrale gauche, un peu plus étroite que la droite depuis la naissance, se rétrécissait encore vers neuf ans, mais qu'il n'y avait pas eu lieu de constater avant cet âge les mouvements associés des paupières avec l'ouverture ou la fermeture de la bouche.

Une autre question qui a son importance, est celle de *l'état de l'œil et de sa motilité*.

La motilité oculaire est le plus souvent normale :

dans beaucoup de cas, en particulier dans ceux de Goldzieher et de Proskauer, le droit supérieur était parésié ; le droit interne l'était dans celui d'Uhthoff ; le petit oblique dans celui de Cantonnet. Dans celui de Hubbel il y avait à la fois strabisme divergent, motilité insuffisante des droits supérieur et inférieur et amblyopie. Vossius cite deux jumeaux atteints d'une immobilité congénitale absolue du globe oculaire. Le malade de Hillmann présentait un colobome de la papille.

Mais nous ferons remarquer une fois encore qu'à côté de ces cas où, avec les mouvements anormaux il se trouve des vices de conformation ou des troubles de la motilité oculaire, dans les observations de Füchs, de Just, de Fränkel, de Wilbrand et Saenger il n'a pourtant été constaté ni ptosis, ni aucune autre anomalie congénitale.

Pronostic.— Ces phénomènes associés paradoxaux constituent une infirmité chronique à peu près incurable. Dans le cas acquis de Block, les symptômes s'accroissent de plus en plus ; dans celui d'Adamück il en fut de même.

Mais dans le cas de Fränkel les troubles allèrent en s'atténuant avec l'âge et, dans celui de Kraus, ils finirent même par disparaître avec le temps.

Cette question a son importance, car puisque ces phénomènes peuvent se modifier en mieux ou en pire avec l'âge, il convient d'être réservé sur le pronostic.

Classification. — En 1895, Sinclair divisait les cas

publiés selon que les mouvements d'élévation palpébrale accompagnaient ou l'abaissement ou les mouvements de latéralité de la mâchoire ou les deux à la fois. Nous croyons préférable de les grouper de la façon suivante.

1° Mouvements associés à ceux de muscles innervés *par le trijumeau* ;

2° Mouvements associés à ceux de muscles innervés *par le facial* ;

3° Mouvements associés à la fois à ceux de muscles innervés *par le trijumeau* et de muscles innervés *par le facial* ;

4° Mouvements associés à ceux de muscles innervés *par le glosso-pharyngien* ;

1° Mouvements associés à ceux des muscles
innervés *par le trijumeau*

Dans la presque totalité des cas, l'élévation palpébrale involontaire se produit dans l'abaissement direct de la mâchoire ou dans les mouvements de déduction du côté opposé à celui de la paupière intéressée.

Le premier cas rapporté est celui de MARCUS GUNN en 1883.

OBSERVATION III

(Lancet, II, n° 3, 1883. *Transact. of the Ophtalm. Soc. of the Un. Kingdom*, p. 283.)

Il s'agit d'une jeune fille de quinze ans, atteinte d'un ptosis congénital du côté gauche, chez laquelle la paupière abaissée

se soulève brusquement chaque fois que le maxillaire inférieur est dévié du côté droit, c'est à-dire du côté opposé au ptosis. La paupière reste soulevée tant que persiste ce déplacement du maxillaire inférieur, ou lorsque celui-ci est parti en avant. Cette jeune fille ouvre-t-elle la bouche avec précaution ? la paupière reste tranquille. Mais, même les yeux fermés, on constate au moment de la déviation de la mâchoire inférieure à droite, un plissement manifeste de la paupière supérieure.

Ce *consensus* de mouvements parut tellement singulier aux membres de la Société d'Ophtalmologie de Londres, qu'elle nomma une commission pour rechercher quelle explication on en pouvait donner. Nous verrons bientôt quelles furent les conclusions de son rapport.

Le cas de Gunn est le premier en date, mais c'est HELFREICH, en 1888, qui étudia à fond et mit en lumière ce curieux phénomène.

En France, le premier malade atteint de ces mouvements associés paradoxaux est celui que DE WECKER présenta à la Société d'Ophtalmologie de Paris, le 8 janvier 1889.

OBSERVATION IV

(*Recueil d'Ophtalmologie*, t. XI, n° 2, p. 94, 1889.)

M^{lle} L... est âgée de vingt-trois ans. Ce qui l'a décidée à venir nous consulter, c'est que prenant ses repas en commun dans une maison religieuse, elle devenait un sujet d'effroi pour ses compagnes de table. Il semblait en effet que l'œil

droit voulait sortir de la tête pendant qu'elle mangeait. La malade ayant apporté un petit pain pour nous donner la démonstration de ce fait singulier, nous pûmes constater que pendant la mastication la paupière supérieure droite, atteinte d'un léger ptosis congénital, se relevait notablement de façon à simuler l'exophtalmie factice des goitreux atteints de rétraction du releveur. Ce consensus de motilité n'est pas lié exclusivement à la mastication : la paupière supérieure droite est rejetée en haut, de façon à mettre à nu une large portion de la sclérotique, chaque fois que cette jeune fille ouvre la bouche et que le regard est dirigé en bas vers son assiette lorsqu'elle mange. Cette anomalie fonctionnelle apparaît encore avec plus de netteté lorsque M^{lle} L... déplace sa mâchoire en avant et à gauche, c'est-à-dire du côté opposé au ptosis congénital, comme dans les cas observés jusqu'à présent. Cette anomalie n'est évidemment pas acquise, car M^{lle} L... nous déclare spontanément que ses frères et sœurs ont de tout temps vu « danser » son œil droit chaque fois qu'elle mangeait : de même le léger ptosis a été vu dès le jeune âge et ne s'est pas accentué. Un fait que je ne trouve pas relaté parmi les quelques cas observés jusqu'à présent, c'est que M^{lle} L... ne peut écarter les mâchoires que d'une façon assez incomplète. Tandis qu'à toute personne de son âge il est facile de passer entre les dents écartées une pièce de 5 francs tenue verticalement, cela lui est absolument impossible.

En dehors des faits que nous venons de rapporter, rien d'anormal à citer, ni du côté de la fonction des yeux, ni pour ce qui regarde les autres organes.

WILBRAND et SÆNGER rapportent une observation tout à fait analogue.

OBSERVATION V

(Wilbrand et Sænger. — *Die Neurologie des Auges*,
t. I, p. 60.)

Une jeune fille était, à chaque repas, en butte aux railleries de ses camarades de pension qui voulaient l'empêcher de mouvoir ses yeux lorsqu'elle mangeait. En dehors des repas, ses yeux étaient normaux : mais dès qu'elle faisait aller ses mâchoires, tout en cherchant à garder les yeux baissés, sa paupière supérieure gauche était secouée de convulsions énergiques et son cil supérieur s'écartait de la limite supérieure de la cornée. Les fentes palpébrales étaient toutes deux uniformément écartées, il n'y avait donc pas trace de ptosis. Le phénomène ne se produisait pas, quand la malade ouvrait la bouche, tout en tenant les mâchoires serrées.

En juin 1900, SYM, en Angleterre, publie un cas semblable.

OBSERVATION VI

(*A case of partial ptosis with exaggerated involuntary movement of the affected eyelid. — The « Jaw-winking » phenomenon. — Review of Neurology and Psychiatry*, vol. VI, n° 6, p. 337.)

Il s'agit d'une jeune femme qui se plaint de deux choses :

d'avoir la paupière gauche « tombante » et de faire des mouvements « ridicules » de cette paupière.

Cette personne est affectée d'un degré moyen de ptosis de la paupière supérieure gauche, les mouvements du globe oculaire s'effectuant d'ailleurs à la perfection.

Le ptosis remonte à l'enfance.

Ce qu'il y a de particulier, c'est que, lorsque cette jeune femme ouvre la bouche, mâche sa nourriture ou chante, sa paupière supérieure gauche s'élève vivement, découvre près de 3 millimètres de sclérotique. Le phénomène est si étrange que cette personne n'ose ni manger, ni chanter en présence des étrangers qui ne peuvent cacher leur étonnement.

C'est ce phénomène que Sym baptise du nom bizarre de « jaw-winking ». A son observation se joint étroitement celle d'ADAMUCK.

OBSERVATION VII

(*Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1888, p. 191.)

Chez une religieuse de quarante ans, à chaque mouvement des mâchoires les paupières s'élevaient violemment, puis se refermaient presque aussitôt. Il en résultait une expression visuelle très frappante et fort désagréable. En effet, les yeux étaient si découverts, que les paupières en couvraient à peine le tiers supérieur.

Lorsque la malade ne faisait plus aller ses mâchoires, les paupières revenaient peu à peu à leur position normale, si bien qu'il ne restait plus trace de leur rétraction. En dehors des mouvements de la mastication, les yeux de la malade ne

présentaient rien d'anormal. On n'observait pas le phénomène pendant la conversation. Cette anomalie durait, paraît-il, depuis longtemps déjà, mais paraissait s'accroître avec le temps.

L'année dernière, à la Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris, CANTONNET publiait l'observation suivante :

OBSERVATION VIII

(*Archives d'Ophtalmologie*, avril 1909.)

R..., garçon boulanger, âgé de vingt-quatre ans, entre à l'Hôtel-Dieu dans le service de M. le professeur de Laperonne, le 22 janvier 1909, pour un ptosis gauche qu'il veut faire opérer.

Ce garçon, alcoolique, mais sans commémoratifs de syphilis, n'a pas d'antécédents personnels ou héréditaires intéressants ; il aurait reçu à l'âge de cinq ans un coup de fouet sur l'œil gauche, dont la paupière serait depuis lors restée très légèrement tombante ; sa vision était cependant excellente. Il devint soldat, mais au cours de ses premiers mois de service, il eut à trois reprises des étourdissements (?) l'obligeant à se cramponner aux objets voisins. Après sept à huit mois, il présenta brusquement, le lendemain de l'avulsion d'une dent, une chute très marquée de la paupière gauche, de la diplopie et peut-être de la paralysie faciale gauche, car il dit avoir eu la bouche fortement déviée à droite. En même temps que ces divers troubles paralytiques, apparurent ces

mouvements associés de la paupière paralysée, qui, bien qu'incapable de s'élever sous l'influence de sa volonté, s'élevait cependant quand il écartait la mâchoire pour manger ; il devint de ce jour en butte aux quolibets de ses camarades, au point qu'il cherchait à se cacher pour manger. Ces faits prouvent bien l'origine non congénitale et le début brusque de ces mouvements associés.

Quatre mois plus tard, en présence de la persistance de la diplopie et du ptosis, on le reforma.

Actuellement, il se présente sous l'apparence d'un homme très robuste, un peu intoxiqué cependant par l'usage qu'il fait de l'absinthe. Il n'a aucun trouble moteur du côté des membres. Les yeux sont actuellement normaux aux points de vue subjectif et objectif ; les réflexes pupillaires sont intacts, l'accommodation aussi.

La face semble un peu asymétrique, mais ne présente pas de déviation nette qui puisse faire affirmer qu'il y a eu, ainsi que le dit le malade, une paralysie faciale gauche. Les mouvements des globes sont normaux pour l'œil droit ; l'œil gauche au contraire est atteint d'une légère parésie du petit oblique ; il n'y a pas de diplopie dans le regard de face, mais seulement dans le regard en haut et à gauche.

Les paupières de l'œil droit sont normales ; à gauche, la paupière supérieure est en état de ptosis moyen ; dans le regard de face, le bord palpébral atteint le milieu de la pupille ; dans le regard en haut, la cornée est entièrement couverte.

La suppléance par le frontal assure le peu d'élévation conservée, car le releveur paraît presque complètement inactif. Quand la mâchoire inférieure s'abaisse, la paupière ptosique

s'élève énergiquement et considérablement ; et quand l'ouverture de la bouche atteint son maximum, la paupière gauche est assez élevée pour découvrir la cornée et même 2 millimètres de sclérotique. Les mouvements volontaires d'élévation palpébrale sont donc nuls, et les mouvements associés à l'écartement de la mâchoire très accentués.

Aucun autre mouvement (diduction, contractions des masséters ou des temporaux, contractions faciales, ouverture de la bouche sans desserrer les dents, occlusion de l'œil sain, etc.) n'est capable de provoquer l'élévation involontaire de la paupière ptosique.

Cet homme, étant donné que la diplopie n'était pas gênante, puisqu'elle n'apparaissait que dans le regard supérieur combiné au regard latéral gauche, fut opéré par M. le professeur De Lapersonne ; le procédé d'Angelucci modifié donna un relèvement parfait de la paupière ; mais les mouvements associés persistèrent sans modifications.

Ce cas venait à peine d'être rapporté par Cantonnet à la Société d'Ophthalmologie que, trois semaines après, à la Société de Neurologie, SOUQUES en citait un semblable :

OBSERVATION IX

(*Revue de Neurologie*, 5 mai 1909, p. 615.)

Un homme de cinquante ans, M. K..., vigoureux et bien portant, souffre depuis quelques mois d'une légère neurasthénie.

Pas d'alcoolisme, pas de syphilis. Il est marié et père de

trois enfants en bonne santé. Je remarque, en lui faisant ouvrir la bouche, que sa paupière supérieure gauche s'élève énergiquement. Cet homme me raconte que ce phénomène a toujours existé chez lui, aussi loin qu'il peut remonter dans ses souvenirs. On le lui a fait remarquer à diverses reprises. Il se produit notamment dans la mastication et attire l'attention et les réflexions des voisins quand il mange en public.

La synergie et le synchronisme sont parfaits : quand la mâchoire s'ouvre un peu largement, la paupière gauche s'élève ; celle-ci retombe en même temps que la mâchoire se referme. Chaque mouvement de mastication détermine l'élévation et l'abaissement de la paupière en question.

Ce mouvement d'élévation de la paupière ne se produit que dans le regard en bas. Il fait défaut en effet, si le sujet lève la tête ou regarde en haut. D'autre part le phénomène en question est déterminé non seulement par l'abaissement vertical de la mâchoire inférieure (ouverture de la bouche, mastication), mais encore par la diduction latérale de la mâchoire vers la droite, c'est-à-dire quand le ptérygoïdien externe gauche entre en jeu. Enfin l'intervention du facial est incapable de provoquer l'élévation de la paupière.

Bref, le phénomène est entièrement et exclusivement lié à la mise en action d'une partie des branches du trijumeau moteur (ventre antérieur du digastrique mylo-hyoïdien ptérygoïdien externe) et reste conforme, en cela, à la presque totalité des cas de ce genre.

La paupière supérieure droite reste tout à fait immobile dans ces mouvements de la paupière du côté opposé.

L'examen des yeux révèle la présence d'un léger ptosis partiel de la paupière supérieure gauche.

Les pupilles égales et régulières, réagissent bien.

La motilité des yeux est correcte et l'examen ophtalmoscopique, pratiqué par M. J. Galezowski, n'a rien révélé d'anormal. Il importe de souligner que la paupière gauche, en légère ptose, ne peut être relevée volontairement.

Il n'existe aucun signe de lésion organique du système nerveux.

Enfin, au mois d'avril de cette année, il nous a été donné d'observer un cas tout à fait semblable à la Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris.

OBSERVATION X (Personnelle)

(Clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Paris,
avril 1910.)

Un jeune homme de dix-neuf ans et demi, Henri T..., charbonnier, entre le 10 avril 1910, dans le service du professeur De Lapersonne.

Il est atteint d'un ptosis congénital incomplet de l'œil gauche. L'œil droit est absolument normal.

Pas d'antécédents héréditaires ou personnels qui nous intéressent. La vue de l'œil gauche est absolument normale. Le ptosis congénital gauche est d'ailleurs peu prononcé, et, en immobilisant le muscle frontal, l'élévation volontaire de la paupière est encore possible.

Mais qu'on ordonne à notre malade de mâcher un morceau de pain et, à chaque mouvement d'abaissement du maxillaire

inférieur, la paupière gauche ptosique s'élève brusquement en haut, découvrant entièrement la cornée et même 1 à 2 millimètres de sclérotique.

Il en résulte un aspect grotesque de la physionomie. Les mouvements de latéralité à droite de la mâchoire inférieure provoquent le même phénomène.

Cette anomalie n'est pas acquise, car Henri T..., aussi loin que remontent ses souvenirs et d'après les dires de ses parents, a toujours vu « saillir » son œil gauche lorsqu'il mangeait.

Son ptosis étant peu prononcé et l'élévation de la paupière pouvant encore se faire sans la suppléance du frontal, M. le professeur de Lapersonne choisit, pour l'opérer, le procédé réglé et décrit par lui-même (1).

L'opération est pratiquée le 14 avril. Le malade est sorti depuis, le ptosis de sa paupière gauche parfaitement corrigé. Mais sur ces mouvements associés et paradoxaux nous n'avons aucun moyen d'action.

A la suite de ces observations, il est indiqué de mentionner celle de Mosso (R. *Accademia di Medicina di Torino*, 26 juillet 1908) où ces mouvements associés d'élévation de la paupière avec l'abaissement de la mâchoire inférieure coexistent avec un ptosis congénital *complet*. Ici évidemment la branche motrice du trijumeau n'intervient plus seulement à titre d'innervation suppléante, mais comme seule

1. Consulter à ce sujet la thèse de LÉGILLON (Paris 1903) : Sur quelques indications opératoires dans le ptosis.

innervation efficiente, puisque le ptosis congénital est complet.

Ces mouvements associés palpébraux ne peuvent, d'après Bernhardt, être produits par les contractions du masséter et du temporal.

Par contre, les mouvements de diduction dus au muscle ptérygoïdien externe sont très souvent capables de les produire ; lorsque les mouvements de diduction les produisent, presque toujours en même temps les mouvements d'abaissement le peuvent aussi, tandis que l'inverse n'est pas vrai. Quelquefois le déplacement de la mâchoire des deux côtés provoque les mouvements palpébraux ; le plus souvent cependant, le mouvement de latéralité portant la mâchoire du côté opposé à l'œil intéressé, peut seul les provoquer, tandis que le déplacement de la mâchoire du côté de la paupière intéressée n'influe pas sur elle ; comme la diduction à droite est due au muscle ptérygoïdien externe gauche et inversement, on peut en conclure que, dans les cas étudiés plus haut, l'association fonctionnelle se fait entre le releveur palpébral et le ptérygoïdien externe du même côté, ce qui, en soi, paraît très explicable.

Pour nous résumer, dans ces déplacements de la mâchoire inférieure, les muscles qui entrent en jeu sont innervés par la branche motrice du trijumeau. Ce sont d'une part, le ventre antérieur du digastrique et le mylohyoïdien qui sont des abaisseurs, et d'autre part les ptérygoïdiens externes qui commandent les mouvements latéraux de diduction (le droit por-

tant la mâchoire vers la gauche et le gauche la portant vers la droite). Les autres muscles innervés par la branche motrice du trijumeau, à savoir le temporal, le masséter, le ptérygoïdien interne qui sont des élévateurs de la mâchoire, n'ont aucune action sur le phénomène. C'est ce que viennent confirmer les expériences de Just qui, ayant isolé avec intention quelques-uns des muscles innervés par la branche motrice du trijumeau, les trouva sans aucune action, alors que les autres muscles innervés par la même branche motrice furent reconnus comme étant d'une efficacité prépondérante dans la réalisation du phénomène.

Dans ces mouvements associés uniquement à ceux des muscles innervés par le trijumeau, pendant que la paupière supérieure s'élève en haut, la paupière de l'autre œil ordinairement ne bouge pas. Si le regard ne s'abaisse pas davantage, les mouvements de la paupière supérieure diminuent peu à peu et finissent même par disparaître si le globe oculaire s'élève en haut, autant du moins que ce mouvement est possible, car, dans la classification de Sinclair dont nous allons parler, sur 32 cas rassemblés on en trouve 10 où il y avait limitation congénitale des mouvements du globe oculaire en haut.

Sinclair en effet, en 1895, avait rassemblé 32 cas de ces mouvements paradoxaux, soit personnels, soit puisés dans la littérature, et suivant les mouvements des mâchoires, il les avait divisés en trois groupes.

I. — Les 13 cas du premier groupe sont ceux où la paupière s'élève dès que la bouche s'entr'ouvre et que les mâchoires se meuvent du côté opposé à la paupière intéressée (abaissement et diduction).

II. — Le deuxième groupe comprend les cas où l'élévation des paupières ne se produit qu'après l'abaissement des mâchoires ; 16 cas environ (abaissement).

III. — Les cas du troisième groupe montrent les mouvements des paupières supérieures associés seulement aux mouvements de latéralité des mâchoires (diduction), 2 cas seulement.

En somme, les mouvements palpébraux associés à ceux de muscles innervés par le trijumeau, se font :

1° Le plus souvent, dans l'abaissement de la mâchoire ;

2° Assez fréquemment dans l'abaissement de la mâchoire combiné à la diduction du côté opposé ou plus rarement des deux côtés ;

3° Rarement dans la seule diduction des mâchoires ;

4° Jamais dans le relèvement de la mâchoire.

2° Mouvements associés à ceux de muscles innervés par le facial

A côté des faits les plus nombreux où le point de départ de l'innervation réside dans la branche motrice du trijumeau, il faut mentionner quelques cas rares tributaires d'une innervation par le facial.

A ce point de vue, on connaît le cas de HUBBEL (24)

en Angleterre, où l'élévation de la paupière ne se produisait pas lors de l'abaissement de la mâchoire, mais seulement dans l'ouverture des parties molles de la bouche, le maxillaire inférieur restant relevé. Le facial était évidemment seul en cause ici. (muscle orbiculaire des lèvres.)

BLOCK (5) observa ces mouvements associés avec ceux de muscles innervés par le facial chez deux garçons. Le même auteur les a observés également à l'occasion du simple gonflement des joues (muscle buccinateur).

3° Mouvements associés à la fois à ceux de muscles innervés par le trijumeau, et de muscles innervés par le facial

BULL rapporte le cas suivant :

OBSERVATION XI

(*Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1888, p. 437.)

Un jeune homme de dix-neuf ans était atteint de ptosis congénital à droite : sa paupière supérieure droite se relevait dès qu'il ouvrait la bouche. Or, si on lui faisait fermer son œil gauche et contracter ainsi son orbiculaire gauche des paupières, il pouvait alors élever sa paupière droite avec la même intensité que lorsqu'il ouvrait la bouche, mais alors, même en portant au maximum l'ouverture de la bouche, il ne pouvait élever davantage la paupière droite.

MARBAIX (37) cite également un cas où l'élévation de la paupière ptosique se produisait soit dans l'abaissement de la mâchoire, soit dans l'occlusion de l'autre œil.

VON REUSS rapporte un cas semblable :

OBSERVATION XII

(*Wiener Klin. Wochenschr.*, 1889, n° 4.)

Chez un malade de dix-neuf ans, la paupière supérieure gauche atteinte de ptosis congénital se relevait quand il ouvrait la bouche : elle se relevait encore, quand il déviait ses mâchoires du côté droit : elle se relevait enfin, quand il fermait l'œil droit, et la fente palpébrale augmentait encore de largeur, s'il ouvrait alors largement la bouche.

De ces cas se rapproche celui d'UNTHOFF :

OBSERVATION XIII

(*Berliner Klin. Wochenschr.*, 1888, n° 36.)

Chez un homme, atteint de ptosis gauche et présentant l'élévation involontaire de la paupière paralysée avec l'abaissement de la mâchoire inférieure ou l'ouverture de la bouche, il existait en outre une sorte d'état de contraction des muscles du territoire du facial gauche. Ainsi dans l'effilement de la bouche pour siffler, la fente palpébrale gauche, donc celle du côté malade, devenait plus étroite.

Ce cas diffère ainsi de ceux de Bull et de von

Reuss où les mouvements associés de la paupière se produisaient du côté opposé à l'œil ptotique.

4° **Mouvements associés à ceux des muscles innervés
par le glosso-pharyngien**

Bien mieux encore, on a des observations où cette élévation de la paupière accompagnait les mouvements de déglutition (glosso-pharyngien). Tels, les 2 cas rapportés par MEYER à la Société d'Ophthalmologie dans sa séance du 8 janvier 1889 :

OBSERVATION XIV

Recueil d'Ophthalmologie, t. XI, 1889, n° 2, p. 98.)

Un père et sa fille sont atteints l'un et l'autre d'un très léger ptosis congénital du côté gauche. Lorsqu'ils mangent ou boivent, la tête inclinée en avant et les yeux baissés, on voit, à chaque mouvement de déglutition, la paupière supérieure de l'œil gauche se relever à un tel point qu'une assez large portion de la sclérotique devient visible au-dessus de la cornée, tandis que la paupière supérieure droite et le globe de l'œil droit conservent leur position habituelle.

5° Enfin, il est quelques cas complexes d'anomalies d'innervation palpébrale dont l'interprétation semble très difficile.

Ainsi d'abord le cas de BEAUMONT.

OBSERVATION XV

(*Lancet*, I, 15 avril 1893.)

Chez un enfant de deux ans, l'élévation des deux paupières ne se produisait que lorsqu'il rejetait la tête en arrière et que ses mâchoires étaient rapprochées. Mais si on empêchait ce renversement de la tête, la fermeture des mâchoires n'était plus suffisante pour provoquer l'élévation des paupières. Dans ce cas, en dehors du ptosis, il y avait aussi de l'épicanthus des deux côtés.

Signalons ensuite le cas curieux décrit par RAM-POLDI en 1885.

OBSERVATION XVI

(*Annal. di Ottalmol.*, XIV, p. 49, 1885.)

Il s'agit d'une fillette de quatre ans et demi, par ailleurs bien portante. L'élévation de la paupière ne se produit qu'au milieu de convulsions spasmodiques, et n'est pas synchrone pour les deux côtés : la paupière d'un œil s'élève quand celle de l'autre œil s'abaisse. Les mouvements volontaires sont conservés et les deux paupières sont baissées pendant le sommeil.

L'œil droit est tourné en dehors et ne peut abandonner cette position : ce n'est que dans l'élévation de la paupière qu'il se tourne un peu en dedans, mais sans jamais atteindre le plan médian. L'œil gauche se comporte de la même façon : orsq ue les paupières sont fermées, il est tourné en dehors.

Les autres mouvements ne sont pourtant pas aussi complètement conservés que du côté droit. Les pupilles réagissent normalement à la lumière, mais sont fortement dilatées à la fermeture des paupières et se rétrécissent à l'ouverture des yeux, au milieu des convulsions du releveur de la paupière supérieure. Ces oscillations sont synchrones pour les deux yeux.

Ces contractions cloniques des muscles des paupières et de l'iris s'observent aussi pendant le sommeil. L'œil droit n'est pas alors complètement fermé et paraît proéminent. Autant qu'on les peut rechercher, la réfraction et l'accommodation sont normales, de même le fond de l'œil.

Les mouvements d'élévation de la paupière supérieure ont enfin été aussi observés pendant l'élocution à haute voix, avec les cris (ELSCHNIG), avec le chant (SYM, cf. obs. VI). Il faudrait songer ici à une participation combinée et de la neuvième et de la dixième paires.

Voilà évidemment tout un faisceau d'observations extrêmement curieuses et dont on ne peut révoquer en doute tout l'intérêt. Mais il est bon de se rappeler que dans la photophobie et, plus souvent encore, chez les enfants atteints d'une affection scrofuleuse de la cornée, on observe fréquemment une ouverture brusque de la bouche lorsqu'on leur ordonne d'ouvrir les yeux sans le secours de leurs doigts. Ce n'est certainement pas par un pur hasard que la plupart de ces enfants, qui s'efforcent d'ouvrir un œil douloureux, écartent au maximum les mâchoires et ouvrent fortement la bouche.

Les romanciers et les peintres ont d'ailleurs devancé ici les ophtalmologistes comme observateurs. En maints romans, on peut lire que les affamés se jetaient sur le pain, les yeux sortant de la tête ; de même la bête féroce, lorsqu'elle saisit sa proie entre ses crocs, est représentée ouvrant démesurément les yeux qui semblent jaillir de la tête.

Pathogénie. — Reste maintenant à tâcher de débrouiller la pathogénie de ces mouvements associés et paradoxaux : c'est évidemment là la tâche la plus ardue de notre travail, et la sagacité de presque tous les auteurs qui ont rapporté de semblables observations s'y est déjà maintes fois exercée.

A. — Passons tout d'abord, sans nous y arrêter, sur l'opinion d'Adamück qui croit trouver la cause de ces associations paradoxales dans les relations des veines qui, de la cavité orbitaire, se rendent aux muscles de la mâchoire. Il considère en somme ces anomalies comme le résultat d'une stase veineuse.

B. — Certains auteurs ont voulu voir dans ces mouvements anormaux une simple exagération d'importance des mouvements associés qui existent normalement entre les divers muscles en cause. Mais Helfreich fait remarquer que ce qui rend bien précaire une telle théorie, c'est ce fait de l'unilatéralité des symptômes.

Il est difficile de concevoir que le muscle releveur de la paupière supérieure qui, d'ordinaire, est à peine capable de mouvements volontaires normaux, puisse entrer en jeu légèrement ou violemment d'une

façon régulière sous la forme de mouvements associés à l'ouverture de la bouche, cela simplement quand le muscle normal de l'autre côté se contracte.

C. — Il est bien plus logique d'admettre que le releveur palpébral relève, dans de semblables cas, d'une innervation tout à fait différente. Et de fait la grande majorité des auteurs, avec Helfreich, Bernhardt et Siemerling, admettent une anomalie consistant en ceci que le filet du muscle releveur de la paupière ne prendrait pas du tout (ptosis congénital complet) ou prendrait partiellement (ptosis congénital partiel) son origine dans le noyau de la troisième paire pour recevoir la totalité ou la majorité de ses fibres, soit du noyau masticateur, soit du noyau du facial, soit des deux à la fois selon la symptomatologie variable des mouvements associés. Ce qui rend assez plausible cette hypothèse d'un déficit cellulaire dans le noyau de la troisième paire, c'est qu'en même temps que le ptosis, il existe assez souvent, dans ces cas, des paralysies d'autres muscles innervés par ce noyau. On a vu de plus qu'un déficit cellulaire semblable avait été démontré expérimentalement dans le noyau de la troisième paire par Wilbrand et Sænger et par Déjerine, Gauckler et Roussy.

Il y a donc très probablement, dans les cas que nous étudions, un déficit nucléaire, et c'est de noyaux voisins que le releveur doit recevoir l'incitation à se contracter. On doit en conclure qu'une grande

partie des fibres du nerf oculo-moteur commun ont leur origine non dans le noyau de l'oculo-moteur, mais bien plutôt dans le noyau du trijumeau moteur, du facial ou du glosso-pharyngien ou encore dans plusieurs à la fois.

Et si maintenant nous voulons nous demander pourquoi ce sont justement ces mouvements d'abaissement ou de diduction des mâchoires qui sont choisis pour effectuer simultanément l'élévation de la paupière ptosique, nous ne pouvons le déterminer d'une façon précise. En tout cas, les noyaux du trijumeau et de l'oculo-moteur sont voisins et l'on doit se rappeler la démonstration faite par Siemerling de relations existant normalement entre les racines efférentes du trijumeau et le noyau de l'oculo-moteur commun. De plus, c'est par ce voisinage des noyaux d'origine que, dans certains états pathologiques acquis, il est le plus facile de saisir le mode d'innervation des territoires voisins et d'expliquer les mouvements associés.

Dans le cas signalé par lui (ptosis congénital avec élévation de la paupière aux mouvements de mastication), H. COPPEZ pense que le noyau accessoire de la cinquième paire s'étend par une longue trainée de cellules depuis le noyau principal jusque sous les tubercules quadrijumeaux au voisinage du noyau de la troisième paire. Si l'on suppose que le noyau d'origine du releveur de la paupière se mette en rapport avec ces noyaux de la cinquième paire, toute impulsion nerveuse partie de ces derniers noyaux

réagira sur le noyau ectopié de la troisième paire et provoquera l'élévation de la paupière. GOLDZEHER croit de même qu'étant donné l'atrophie du centre de la troisième paire qui meut le releveur palpébral, les fibres qui sont destinées à ce muscle émaneraient dans ce cas du centre moteur du trijumeau qui anime les masticateurs. Il y aurait, en somme, suppléance d'un centre cérébral par un autre.

Enfin, il est fort intéressant de rappeler ici, qu'en 1883, à la suite de la communication faite par GUNN à la Société d'Ophtalmologie de Londres, de la première observation de ces mouvements associés paradoxaux, il fut nommé une commission pour rechercher de quelle façon on pourrait expliquer, au point de vue anatomique et physiologique, cette bizarrerie de motilité. Or voici quelle fut la conclusion de la Commission :

Ce que ce cas présente de plus important, c'est que le releveur se contracte lorsque le muscle ptérygoïdien externe est mis en action, tandis que l'inverse n'a pas lieu. Il doit donc exister dans le mécanisme central des deux muscles une réunion anormale. L'explication la plus simple est que le releveur est à la fois innervé par le noyau de l'oculomoteur et par les fibres que le noyau du trijumeau fournit au muscle ptérygoïdien externe. En raison de l'innervation imparfaite qui revient au noyau de l'oculomoteur, il est admissible que les fibres de la partie du releveur de ce même noyau n'émaneraient pas du noyau de l'oculomoteur, mais qu'un certain nombre proviendrait du noyau du trijumeau. Cela expliquerait à la fois la simultanéité d'action du

releveur et du ptérygoïdien externe, ainsi que le ptosis incomplet à l'état de repos et pendant les mouvements des yeux. Le relâchement incomplet du releveur (le lagophthalmos), les paupières étant fermées, revient peut-être à l'innervation partielle du trijumeau. De même, la plus grande contraction simultanée de la pupille du côté où se trouve le ptosis, peut aussi se rapporter à cette même conjonction anormale de fibres innervatrices du releveur. Le releveur est moins innervé par le noyau de l'oculo-moteur, le sphincter de l'iris l'est davantage. En admettant que le noyau de l'oculo-moteur renferme le même nombre de cellules, il est évident qu'en pareille circonstance, un certain nombre de cellules destinées au releveur ne présentant pas de rapport avec lui, il serait possible que l'iris en bénéficiât et que l'étroitesse de la pupille s'expliquât ainsi.

Mise à part cette anomalie pupillaire qui est loin d'être constante dans les cas du genre, il est intéressant de signaler que, dans ces conclusions de la commission anglaise datant de 1885, le déficit cellulaire du noyau de la troisième paire était déjà prévu bien avant la démonstration de Wilbrand et Saenger en 1900. De plus ces conclusions aboutissent déjà, elles aussi, à une suppléance du noyau de l'oculo-moteur par le trijumeau.

D. — B. HARMAN (21) (*Review of Neurol. and Psychiatr.*, février 1909) vient d'émettre une nouvelle théorie, aussi subtile qu'originale, à laquelle l'ont conduit ses recherches d'anatomie comparée sur l'origine des muscles de la face. Il a montré que la mus-

culature faciale apparaît pour la première fois chez les sélaciens, chez les requins, avec le développement des paupières et de la membrane nictitante, et qu'elle se fait aux dépens de l'évent (ouïes ou branchies). Les muscles de l'évent fournissent progressivement à la face et peuvent être suivis entièrement dans la musculature faciale de l'homme. L'innervation des muscles de l'évent et des muscles de la face vient, chez ces poissons, du noyau combiné des cinquième et septième paires, connu sous le nom de « facial complex ». Or, en anatomie, il y a une constante : l'innervation primitive d'un muscle, que ce muscle garde sa situation originelle ou qu'il émigre dans une situation nouvelle, ne se modifie pas. Il s'ensuit, entre parenthèses, que l'hypothèse de Mendel, laquelle fait innerver les muscles de la face par les troisième, septième et douzième paires, est erronée.

De même est erronée, d'après Harman, l'hypothèse qui, pour expliquer le mouvement associé de la paupière et de la mâchoire, invoque une anomalie d'innervation en faisant venir de la cinquième paire le nerf du releveur palpébral. L'origine constante des nerfs et des muscles, participant à ce mouvement associé, s'opposerait en effet à cette hypothèse.

Aussi pour Harman, l'explication du « Jaw-winking » doit être en réalité la suivante :

Chez les poissons sélaciens, les nerfs de la cinquième et de la septième paires ont une origine commune dans le noyau du « facial complex » ; les

muscles des ouïes et de la mâchoire qu'ils innervent fonctionnent synergiquement. On n'a, pour s'en convaincre, qu'à considérer les ouïes et la bouche du poisson rouge, qui s'ouvrent et se ferment simultanément.

Chez l'homme normal, ces mouvements associés ont disparu, mais ils peuvent reparaitre chez un sujet anormal, ayant une paupière ptosée ou faible. On peut, en particulier, voir reparaitre cette association d'un autre âge et depuis longtemps supprimée : le relâchement de l'orbiculaire des paupières associée à la contraction du ptérygoïdien externe. Et ceci permet de comprendre le phénomène du « Jaw winking » :

Dans le ptosis congénital, le releveur palpébral est faible et ne peut volontairement élever la paupière parce qu'il n'est pas assez fort pour lutter contre l'action antagoniste de l'orbiculaire. Mais si, dans certains cas anormaux, celui-ci se relâche par le fait de la contraction associée du ptérygoïdien, le releveur palpébral, débarrassé de son antagoniste, devient capable d'élever la paupière supérieure, et le phénomène en question se produit.

Telle est l'ingénieuse explication de Harman. Nous ne l'avons exposée que sous bénéfice d'inventaire.

En somme, nous nous rallions bien plus volontiers à la théorie la plus généralement admise par les auteurs :

Dans les cas congénitaux de ces mouvements asso-

ciés, il y a suppléance du noyau de la troisième paire (avec ou sans déficit cellulaire) :

1° Pour la majorité des auteurs, par le *trijumeau* ;

2° Pour quelques-uns (Helfreich, Bernhard) par le *Facial* ;

3° Dans quelques cas, à la fois par le *Trijumeau* et par le *Facial* ;

4° Exceptionnellement par le *Glosso-pharyngien*.

Les cas congénitaux, où il n'y avait pas de déficit cellulaire dans le noyau de la troisième paire, sont ceux qui ne s'accompagnaient pas de ptosis. Ils ne s'en expliquaient pas moins par une origine double du filet moteur provenant à la fois du noyau de la troisième paire sans déficit et des noyaux de la cinquième, de la septième ou de la neuvième paire des nerfs crâniens.

Mais cette hypothèse, qui semble vraiment plausible pour les cas congénitaux avec ou sans ptosis, est insuffisante, au moins partiellement, pour les cas acquis dont nous connaissons 5 observations indiscutables (Frænkel, Block, Kraus, Friedenwald, Cantonnet). Chez le malade de Cantonnet, dont l'observation est citée plus haut, c'est du jour au lendemain qu'apparurent un ptosis marqué, de la diplopie et ces mouvements associés. Les faits, cités plus haut, d'aggravation ou d'amélioration des symptômes par la suite, semblent aussi prouver qu'il ne s'agit pas toujours de quelque chose d'immuable.

Existait-il à l'avance et congénitalement des voies supplémentaires unissant le filet du releveur aux

noyaux de la cinquième, de la septième ou de la neuvième paires, et dont la mise en jeu ne serait devenue évidente que lors de la paralysie de la troisième paire ? Mais, de l'intensité même de ces mouvements associés, nous devons induire que ces voies d'association sont importantes, donc qu'elles auraient déjà dû traduire leur existence avant que ne survienne la paralysie ; que le malade aurait dû, dès sa naissance, présenter ces mouvements associés sans ptosis (cas envisagé plus haut), puis être atteint d'une paralysie de la troisième paire et présenter alors ces mouvements associés dès l'apparition de son ptosis.

Mais nous savons que les choses ne se sont pas passées ainsi chez les malades qui nous occupent, et que les mouvements associés, aussitôt remarqués qu'apparus, n'existaient pas avant la production de leur ptosis.

Faudrait-il donc admettre alors que des voies d'association, non existantes auparavant, se soient établies du jour au lendemain ? Non, évidemment.

Faudrait-il enfin penser que, sans voies d'association déterminées, l'influx nerveux émané des noyaux masticateur, facial ou glosso-pharyngien, puisse s'étendre d'une façon diffuse jusqu'au noyau de la troisième paire devenu insuffisant ? Nous le croyons encore moins.

C'est donc encore à l'hypothèse des voies d'association normale préétablies que nous nous en tenons, comme nous semblant la moins mauvaise de celles

que nous avons envisagées. Ces voies d'association seraient mises en évidence seulement lorsqu'une parésie acquise de la troisième paire leur permettrait de se manifester en la suppléant.

Mais si, pour les cas congénitaux, l'explication s'impose presque, pour les cas acquis, la grande minorité du reste, il persiste une certaine obscurité dans la pathogénie.

CONCLUSIONS

Les anomalies d'innervation de la paupière supérieure, envisagée dans ses mouvements d'élévation et d'abaissement, peuvent se ramener à trois chefs principaux :

I. — La paupière supérieure n'est pas innervée du tout : il y a défaut de conduction nerveuse (agénésie).

Dans ce groupe rentre la grande majorité des ptosis congénitaux complets.

II. — La paupière supérieure est innervée par la troisième paire, mais d'une façon insuffisante, par suite d'un déficit cellulaire dans le noyau d'origine du moteur oculaire commun, ainsi qu'en témoignent les examens nécropsiques de Wilbrand et Saenger en Allemagne et de Déjerine, Gauckler, et Roussy en France. Il en résulte cliniquement un ptosis congénital incomplet.

III. — La paupière supérieure, pour ses mouvements d'élévation, reçoit une innervation mixte à la fois de la troisième, de la cinquième, de la septième et même de la neuvième paire des nerfs craniens.

La résultante en est toute cette série de mouvements associés paradoxaux où l'élévation de la paupière se trouve combinée le plus souvent aux mouvements d'abaissement et de latéralité des mâchoires, mais quelquefois à l'occlusion de l'œil du côté opposé, au simple écartement des lèvres, au gonflement des joues, à l'élocution à haute voix et même à la déglutition.

La pathogénie de ces mouvements bizarres paraît résider en une suppléance du noyau de l'oculo-moteur commun en état d'aplasie cellulaire plus ou moins marquée, par les fibres issues du noyau du trijumeau-moteur, du facial ou même du glosso-pharyngien. Cette synergie qui paraît évidente dans les cas de ptosis congénitaux (les plus nombreux) est encore l'hypothèse la plus rationnelle dans les quelques cas de ptosis acquis.

Quant au traitement, comme il s'agit d'anomalies d'association nerveuse préexistantes à la naissance, il ne peut évidemment être question que d'un traitement palliatif.

Vu : le Doyen
LANDOUZY

Vu : le Président de la thèse
DE LAPERSONNE

Vu, et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris.

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- 1 *Adamück.* — Klin. Monatsbl. f. augenheilk, 1888. p. 191.
- 2 *Bach.* — Centralbl. f. Nervenh. und. Psych., 1898,
p. 57.
- 3 *Beaumont.* — Lancet, I, 15 avril 1893.
- 4 *Bernhardt.* — Neurol. Centralbl., XIII, p. 337. Centralbl.
für praktischen Augenheilkunde, 1896.
- 5 *Block.* — Weckbl. f. het. Nederl. Tijdschr. voor Genesk.,
II, n° 6, 1891.
- 6 *Bull.* — Klin. Monatsbl. f. Augenheil, 437, 1888.
- 7 *Cantonnet.* — Archives d'Ophtalmologie, avril 1909.
Manuel de neurologie oculaire, p. 25, 60, 112.
- 8 *Coppez.* — Bulletins et Mémoires de la Société française
d'Ophtalmologie.
- 9 *Cornaz.* — Des abnormités congénitales des yeux et de
leurs annexes. Lausanne, 1848, p. 19.
- 10 *Darkschewitsch.* — Ueber den oberen oculomotoriuskern.
Arch. f. Anat., 1889.
- 11 *Déjerine-Gauckler-Roussy.* — Société de Neurologie,
décembre 1904, p. 1243-1248.
- 12 *Duval et Laborde.* — De l'innervation des mouvements
associés des globes oculaires. Journal de l'Anatomie.
1880.
- 13 *Elschnig.* — Wiener Klin. Wochenschr., n° 51, 1893.

- 14 *Fränkel*. — *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk*, p. 435, 1888.
- 15 *Friedenwald*. — *John Hopkins Hospital bulletin*, vol. VII, n° 64, 1896, ref. *Neurol. Centralbl.*, p. 558-1897. *Centralbl. f. Augenheilk*, p. 725, 1896.
- 16 *Fuchs*. — Bericht der XIX Versammlung der Ophth. Gesselschaf. zu Heidelberg, p. 82, 1888.
- 17 *Van Gehuchten*. — De l'origine du nerf occulo-moteur. *La Cellule*, 1892. *Anatomie du système nerveux*, 1897, p. 611.
- 18 *Goldzieher*. — Ref. Jahresber. f. Ophth., 1892, p. 473.
- 19 *Gudden* (Von.). — Ges und hinterlassene Abhandlung. Herausgegeben von Grashey, 1889.
- 20 *Gunn*. — *Lancet*, II, n° 3, 1883. *Transact. of the ophthalm. Soc. of the Un Kingdom*, p. 283.
- 21 *B. Harman*. — Sur l'origine du nerf facial. *Review of Neurol. and Psychiat*, février 1909.
- 22 *Helfreich*. — Bericht der XIX Versammlung der Ophth. Gessellschaft zu Heidelberg, 1888, p. 82.
- 23 *Hillmann*. — *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk*, 1894, p. 388.
- 24 *Hubbel*. — *Arch. of Ophthalm.*, XII, 1.
- 25 *Jacobi*. — *New-York medical Record*, t. XLVII, f. 8, 1897.
- 26 *Just*. — *Berliner Klin. Wochenschr.*, 1888, n° 42, p. 852.
- 27 *Kælliker*. — Ueber den Ursprung des Oculomotorius, 1892.
- 28 *Kraus*. — *Inaugural dissert.* Göttingen, 1891.
- 29 *Kunn*. — *Deutschmann's Beiträge zur Augenheilk*, t. XXVI, p. 68.
- 30 *Làgrange et Valude*. — *Encyclopédie française d'Ophthalmologie*, t. II, p. 522, t. V, p. 487.
- 31 *Lapersonne* (de). — *Manuel de Neurologie oculaire*, p. 25, 60, 112.
- 32 *Lawford*. — *Lancet*, t. II, p. 1220, *Ophtalm. Review*, p. 363.

- 33 *Léguillon*. — Sur quelques indications opératoires dans le ptosis. Thèse de Paris, 1903.
- 34 *Léonowa*. — Neurol. Centralbl., XII, p. 218.
- 35 *Lindenmeyer*. — Ueber paradoxe Lidbewegungen. Halle 1904.
- 36 *Van Lint*. — Mouvements de la paupière supérieure associés aux mouvements de mastication (Bull. de la Société belge d'Ophthalmologie, 1908, n° 25, p. 54).
- 37 *Marbaix*. — Mouvements de la paupière supérieure associés aux mouvements de mastication (Bull. de la Société belge d'Ophthalmologie, 1908, p. 55 et 56).
- 38 *Meyer*. — Recueil d'Ophthalmologie, t. XI, 1889, n° 2, p. 98.
- 39 *Mæbuis*. — Neurologische Beiträge, f. 4, p. 134.
- 40 *Mosso*. — Mouvements associés de la paupière supérieure avec la mandibule. R. Academia de Medicina di Torino, 26 juillet 1908. Il Policlinico sez pratica, 9 août 1908, p. 1010.
- 41 *Perlia*. — Die Anatomie des Oculomotoriuscentrums beim menschem Arch. f. Ophth. Bd 25, 1889.
- 42 *Poirier et Charpy*. — Traité d'Anatomie, t. III, f. 2, p. 512-517.
- 43 *Proskauer*. — Centralbl. f. Angenheilk. April Heft, p. 97, 1891.
- 44 *Rampoldi*. — Arch. f. angenheilk. XV, p. 204, 1885.
— Annal. di Ottalmol., XIII, 5, 1884. Tre casi di blefaroptosi congenita atrofica. XIV, p. 49, 1885.
- 45 *Von Reuss*. — Wiener klin. Wochenschr, 1889, n° 4.
- 46 *Samuel*. — Realencyklopédie von Eulenburg, II, Aufl., p. 619 (Aplasie).
- 47 *Schiler*. — Augenmuskellähmung durch drei Generationen vererbt. Würth ärztl. Correspondanzbl., n° 4, 1895.

- 48 *Seiler*. — Beobacht. ursprüngl. Bildungsfehler u. gänzlich mangels der Augen. Dresden, 1830, pp. 36 und 37.
- 49 *Siemerling*. — Arch. f. Psych. und Nerv. XXIII, 3.
- 50 *Silex*. — Arch. f. Angenh., XXXIV, I, p. 30.
- 51 *Sinclair*. — Abnorm. Associated Movements of the eyelids, Ophthalm. Review., 1895, p. 35. ref., Jahresber. f. Ophthalm., p. 404, 1896.
- 52 *Souques*. — Revue de Neurologie, 6 mai 1909, n° X, p. 615.
- 53 *Sym*. — A case of partial ptosis with exaggerated involuntary movement of the affected eyelid. The « Jaw-winking » phenomenon. Review of Neurology and Psychiatry., vol. VI, n° 6, juillet 1908, p. 337.
- 54 *Uhthoff*. — Berliner Klin. Wochenschr., 1888, n° 36.
- 55 *Vossius*. — Zwei Fälle von Augenborener fast vollständiger Unbeweglichkeit beider Augen und der oberen Augenlider. Beiträge zur Augenheilk. Heft V, p. 1, Leopold Voss, 1892).
- 56 *Wecker* (de). — Recueil d'ophtalmologie, t. XI, n° 2, p. 94, 1889.
- 57 *Wilbrand et Saenger*. — Die Neurologie des Auges, I, pp. 60-64 und, pp. 86-91.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction.....	5
Avant-Propos	10
I. — <i>La Paupière supérieure n'est pas innervée du tout.</i> (ptosis congénitaux complets).....	12
II. — <i>La Paupière supérieure est innervée par la troisième paire, mais d'une façon insuffisante...</i>	15
Observation Wilbrand et Saenger, 1900.....	21
Observation Déjerine, Gauckler et Roussy, 1904..	21
III. — <i>La Paupière supérieure est innervée à la fois par la troisième, la cinquième, la septième et même la neuvième paire de nerfs crâniens...</i>	28
Historique.....	28
Étiologie.....	30
Pronostic.....	32
Classification	32
1° Mouvements associés à ceux de muscles innervés par le trijumeau.....	33
2° Mouvements associés à ceux de muscles innervés par le facial.....	46
3° Mouvements associés à la fois à ceux de muscles innervés par le trijumeau et de muscles innervés par le facial.....	47
4° Mouvements associés à ceux de muscles innervés par le glosso-pharyngien.....	49
5° Cas complexes.....	49
Pathogénie	52
Conclusions.....	62
Bibliographie.....	64